https://printo.it/pediatric-rheumatology/BD/intro

টিউমার নেক্রোসিস ফ্যাক্টর রিসেপ্টর এসোসিয়েটেড পিরিওডিক সিনড্রোম (ট্রাপস) অথবা ফ্যামিলিয়াল হাবারনিয়ান ফিবার

বিবরণ 2016

ট্রেপস কি?

ট্রেপস কি?

ট্রেপস একটি প্রবাহ জনিত রোগ যেখানে রোগীর বার বার অতিমাত্রায় জ্বর হয় এবং যা সাধারনত ২-৩ সপ্তাহ পর্যন্ত স্থায়ী হয়। জ্বরের সাথে সাধারনত আরও যে ধরনের অসুবিধা দেখা যায় সেগুলো হলো অন্ত্রের অসুবিধা (যেমন পেট ব্যাথা, বমি, পাতলা পায়খানা), শরীরে ব্যথাযুক্ত লাল লাল দাগ, মাংসপেশীতে প্রদাহ/ব্যথা, চোখের চারপাশে ফুলে যাওয়া। এ রোগের অন্তিম পর্যায়ে কিডনীও বিকল হয়ে যেতে পারে। একই পরিবারের বিভিন্ন সদস্য এর সাথে একই ধরনের লক্ষন প্রকাশ পেতে পারে।

এই রোগের প্রাদুর্ভাব কেমন ?

যদিও এটা সচারাচর দেখা যায়না কিন্তু এ রোগের সত্যিকারের প্রাদুর্ভাবতা এখনও পর্যন্ত জানা যায়নি। পুরুষ এবং মহিলা উভয়ই সমানভাবে আক্রান্ত হয় এবং সাধারনত শিশু বয়সে এ রোগ শুরু হয়। যদিও কোন কোন ক্ষেত্রে প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে এ রোগ শুরু হতে দেখা গিয়েছে।
এরোগ আক্রান্ত প্রথম রোগী সনাক্ত হয়েছিল আইরিশস্কাটিশ বংশধারায়। যদিও অন্যান্য জনগোষ্ঠীর মধ্যে যেমন ফ্রান্স, ইতালীয়, আরবীয়, আর্মেনিয়, সেফরাতিক এবং অ্যাসকেনাজী জডিস ক্যাবিলিয়ান জনগোষ্ঠীয় এর মধ্যে এ রোগের প্রাদুর্ভাব পরিলক্ষিত হয়।
ঋতু ও আবহাওয়া এই রোগ কোন প্রভাব ফেলে না।

এ রোগের কারনসমূহ কি?

টিউমার নেক্রোসিস ফ্যাক্টর রিসেপ্টর (TNFRI) নামক প্রোটিনের জন্মগত ত্রুটি এর কারনে এ রোগ হয়, সেটা রোগীর শরীরে স্বাভাবিক প্রদাহ জনিত অনুভূতিকে অধিক মাত্রায় বাড়িয়ে দেয়। TNFRI হলো একটি শক্তিশালী প্রদাহ সৃষ্টিকারী অন TNF এর কোষীয় ৎবপবঢ়ঃড়ৎ (গ্রাহক) যদিও এ রোগের বারংবার তীব্র প্রদাহ এবং TNFRI এর মধ্যে সুনির্দিষ্ট কোন সম্পর্ক এখনও পর্যন্ত আবিষ্কৃত হয়নি, তবুও - কোন ধরনের সংক্রামক ব্যাধি - কোন ক্ষত - মানসিক চাপ ইত্যাদি TNFRI হওয়াকে প্রভাবিত করে।

এটা কি জন্মগত/বংশগত ?

TNFRI একটি জন্মগত যেমন Autosomal dominant রোগ। পিতা কিংবা মাতার কারো একজনের যদি এ রোগ থাকে এবং যার মানে হলো জিনের অস্বাভাবিক/ত্রুটিযুক্ত TNFRI বহন করে। তাদের মাধ্যমে এই রোগ তাদের সন্তানদের মধ্যে বিস্তার করে। প্রত্যেক ব্যক্তির শরীরে সকল জীনের দুইটা করে কপি থাকে/দুইটা করে একই জীন থাকে। এজন্য আক্রান্ত পিতামাতার প্রত্যেক সন্তানের ক্ষেত্রে এ রোগ হওয়া/পরিবর্তিত জীন বিস্তার করার সম্ভাবনা ৫০% । জীনের নতুন মিউটেশন (স্থায়ী পরিবর্তন) ও হতে পারে, এ ক্ষেত্রে বাবা মা কারও এ রোগ নাই এবং ত্রুটিপূর্ণ/ পরিবর্তিত জীনও নাই। কিন্তু গর্ভাবস্থায় শিশুর TNFRI জীন ত্রুটিপূর্ণ হয় অথবা জীনের পরিবর্তন (মিউটেশন) পরিলক্ষিত হয়। এই ক্ষেত্রে সচরাচর অন্য বাচ্চার ক্ষেত্রেও TNFRI জীন পরিলক্ষিত হওয়ার সম্ভাবনা থাকে।

কেন আমার শিশু এ রোগে আক্রান্ত ? এ রোগ কি প্রতিরোধ যোগ্য ?

TNFRI একটি জন্মগত রোগ। কিন্তু যাদেরই এ ত্রুটিযুক্ত/পরিবর্তিত (মিউটেশন) জীন রয়েছে। তাদের সবাই এ রোগে আক্রান্ত হবে, এমন নাও হতে পারে। এই রোগ এখনও প্রতিরোধযোগ্য নয়।

এটা কি সংক্রামক ?

TNFRI কোনও সংক্রামক রোগ নয়। শুধুমাত্র যাদের ত্রুটিযুক্ত জীন/ পরিবর্তিত জীন রয়েছে। তারাই এ রোগে আক্রান্ত হয়।

এ রোগের প্রধান লক্ষন সমূহ কি কি?

প্রধান সমস্যাসমূহ হলো বার বার জ্বরে আক্রান্ত হওয়া যা সাধারনত ২-৩ সপ্তাহ স্থায়ী হয় কিন্তু কোন কোন ক্ষেত্রে কম সময় অথবা বেশী সময়ের জন্য স্থায়ী হতে পারে। এই জ্বরের সময়ে কাঁপুনী এবং মাংসপেশীর তীব্র ব্যথা যা সাধারনত রোগীর উপরের শরীর এবং দুই হাতে হয়। শরীরে বিশেষ ধরনের দানা ওঠে যা লাল হয় এবং ব্যথাযুক্ত হয়, যা শরীরের চামড়া অথবা মাংসপেশীর প্রদাহের সাথে হয়ে থাকে/ প্রদাহের সাথে সম্পর্কযুক্ত হয।
অধিকাংশ রোগীর ক্ষেত্রে রোগের শুরুতে মাংসপেশীতে তীব্র সালেনী ব্যথা থাকে সেটা আস্তে আস্তে অধিক মাত্রায় বাড়তে থাকে এবং শরীরের অন্যান্য অংশে ছড়াতে থাকে যেমন হাতে পায়ের অন্যান্য অংশে। তারপর শরীরে লাল লাল দানা দেখা যায়। সাধারনত পেটে ব্যথার সাথে বমি বমি ভাব এবং বমিও দেখা যায়। চোখের সামনে যে পর্দা চোখকে ঢেকে রাখে (কনজাক্টিভা) সেই পর্দার প্রদাহ অথবা চোখের চারপাশে ফুলে যাওয়া এইগুলো TNFRI বিশেষভাবে এ হয়ে থাকে। যদিও এসব লক্ষন/উপসর্গ অন্যান্য রোগেও দেখা যায়। ফুসফুসের পর্দার প্রদাহের কারনে বুকে ব্যথা অথবা হৃদপিন্ডের পর্দার প্রদাহের কারনে বুকে ব্যথা ও দেখা যায়।
কিছু কিছু রোগীর ক্ষেত্রে বিশেষভাবে প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে এ রোগ পরিবর্তনশীল/অনিয়মিত এবং মাঝারী দীর্ঘস্থায়ী অসুস্থতা হিসাবেও দেখা যায়। যেমন পেটে ব্যথা গিরায় ব্যথা, মাংসপেশীতে ব্যথা, চোখের সমস্যা, যেগুলো জ্বরসহ অথবা জ্বর ছাড়াও হতে পারে এসব সমস্যা হঠাৎ করে পুনরায় হতে পারে এবং বায়োলজিকাল প্যাবামিটার গুলা স্থায়ীভাবে বৃদ্ধি পায়। Amyloidosis হলে TNFRI এর সব থেকে ভয়াবহ/অন্যতম দীর্ঘস্থায়ী জটিলতা, যেটা ১৪% রোগীর ক্ষেত্রে হয়ে থাকে। Amyloidosis নামক পদার্থ যেটা যেকোন প্রদাহের সময় তৈরী

হয়, যেটাকে (সেরাম) Serum Amyloid A বলা হয়। কোষে জমা Amyloidosis হয়ে হয়ে থাকে। কিডনীতে Amyloid A জমা হওয়ার কারনে অনেক বেশী পরিমান প্রোটিন (আমিষ) শরীর থেকে প্রস্রাবের মাধ্যমে বের হয়ে যায় এবং কিডনীকে ক্ষতিগ্রস্ত করে কিডনী বিকল হয়ে যায়।

আক্রান্ত প্রত্যেক শিশুর ক্ষেত্রে কি এ রোগ একই রকম হয়ে থাকে ?

TNFRI এ প্রতিবার আক্রান্ত হবার সময় ব্যাপ্তিকাল এবং উপসর্গবিহীন অবস্থার ব্যাপ্তিকাল প্রত্যেক রোগীর ক্ষেত্রে আরেক রোগীর থেকে আলাদা ভাবে প্রকাশ পায়। বিভিন্ন উপসর্গ একসাথে অথবা একইভাবে প্রকাশ পায়না। এই পার্থক্যের কারন জিনগত হিসাবে ব্যাখ্যা করা যায়।